

## CRESCER COM FIBROSE QUÍSTICA QUE QUALIDADE DE VIDA

Reisinho, M. C. \*  
França, A. P.\*\*

---

\* Escola Superior de Enfermagem do Porto, professor – adjunto; e-mail: creisinho@esenf.pt

\*\* Escola Superior de Enfermagem do Porto, professor – coordenador; e-mail: apfranca@esenf.pt

## RESUMO

*Mucoviscidose, Fibrose Quística do Pâncreas, Fibrose Cística* são várias designações para a mesma doença autossómica recessiva, cujo defeito genético está associado a uma mutação no cromossoma 7, que codifica a proteína dos canais de cloro.

O objectivo deste artigo é mostrar os resultados de uma pesquisa bibliográfica em bases de dados referenciais às ciências da saúde relacionadas (CINAHL e Medline), tendo como termos de busca: fibrose quística, criança, adolescente e qualidade de vida.

A fibrose quística é uma doença crónica que possui uma taxa de sobrevivência actualmente situada nos 25-30 anos de idade ao contrário do que acontecia nas últimas décadas, pelo que há um desconhecimento sobre a percepção da qualidade de vida nesta população. É necessário conhecer o papel do enfermeiro na equipa multidisciplinar e como acompanha o crescimento dos doentes com fibrose quística.

**Palavras-chave:** Qualidade de vida; Criança; Adolescente; Fibrose Quística

## ABSTRACT

Cystic Fibrosis of the Pancreas or simply Cystic Fibrosis (CF) is an autosomal recessive genetic disease which is a result of a mutation in the chromosome 7 responsible to encode the protein of chloride channels.

The purpose of this study is to accomplish a bibliographic research using renowned scientific databases (CINAHL e Medline) using the following terms: cystic fibrosis, child, adolescents and quality of life.

We intend to study CF due to its chronic nature, with a life expectancy of 25-30 years old in contrast to what happened in the past decades, so there is a lack of knowledge about the perception of quality of life in this population.

It is necessary to know the nurse's role in multidisciplinary team.

**Keywords:** Quality of Life; Children; Adolescent; Cystic Fibrosis

*“A relevância de questões relacionadas à qualidade de vida é indiscutível e deverá estar incluída em estudos que busquem respostas para a melhoria da assistência aos pacientes com fibrose cística.” Fogaça (2009)*

## INTRODUÇÃO

Crescer com fibrose quística: que qualidade de vida, é o título do trabalho que nos propomos efectuar, cujo objectivo é apresentar os resultados de uma pesquisa bibliográfica assente em bases de dados (ELSEVIER, EBSCO Host, B-On). Para isso foram utilizados como termos de busca: fibrose quística, criança, adolescente e qualidade de vida.

A escolha do tema teve em consideração o facto de ser uma doença crónica com especificidades, e também porque gostaríamos de saber que estudos tinham sido efectuados na área da qualidade de vida destas crianças

e adolescentes. Se a esperança de vida aumentou dos 15-18 anos para os 25-30 anos, desde há duas décadas, é porque existem condições favoráveis a esse aumento. Mas para se afirmar que algo aumentou é porque já foi medido anteriormente, daí a pesquisa por nós efectuada.

Descrever sumariamente a patologia é essencial para se identificarem os focos de atenção dos enfermeiros.

A fibrose quística é causada por uma mutação do cromossoma 7, mais precisamente no gene que produz a proteína CFTR (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*), proteína que vai regular a passagem de cloro e de sódio pelas membranas celulares.

A nível do aparelho respiratório os doentes apresentam grandes quantidades de secreções espessas obstruindo assim os bronquíolos. Devido à estase das secreções, frequentemente estes doentes apresentam infecções pulmonares, sendo o *Staphylococcus aureus* e a *Pseudomonas aeruginosa* os microrganismos infecciosos habituais. A nível do aparelho digestivo os canais pancreáticos estão obstruídos pelo que as enzimas pancreáticas estão impedidas de chegar ao duodeno e assim subsiste má absorção e má digestão dos alimentos. Apresentam também problemas a nível intestinal e hepático.

O suor contém uma maior concentração de sódio e cloro.

Geralmente as crianças com esta patologia apresentam baixo peso e baixa estatura. Têm também problemas nutricionais, pelo que necessitam de permanente acompanhamento familiar assim como uma dieta equilibrada e enzimas de substituição. A fibrose quística é uma doença autossómica recessiva que afecta as glândulas exócrinas provocando um aumento da viscosidade das secreções. Este aumento pode provocar obstrução dos ductos e assim fomentar a cronicidade das lesões (Hodson, 2007).

O tratamento da fibrose quística direcciona-se para o controlo dos sintomas. Historicamente, o primeiro relato desta patologia foi efectuado em 1595 após uma autópsia de uma criança com 11 anos, e já nessa altura as pessoas referiam algumas manifestações clínicas que profetizam a curta esperança de vida associada a esta patologia: “*the child will soon die whose brow tastes salty when kissed.*”, “*if it tastes salty when someone is kissed on the brow then this person is hexed (bewitched)*” (Hodson, 2007, pag 4).

Os primeiros registos são atribuídos a Dorothy Anderson, patologista em Nova Iorque, em 1938 e a partir dessa época tem havido um aumento considerável de descobertas nesse campo (Hodson, 2007).

O aumento da investigação, assim como a criação de centros específicos de tratamento da fibrose quística, contribuíram para o aumento da esperança de vida já referido anteriormente, mas associar o aumento do número de anos de vida a qualidade de vida, só é possível através de estudos que quantifiquem e avaliem o impacto destes aspectos no dia-a-dia dos doentes.

## ANÁLISE DOS DADOS

A OMS definiu qualidade de vida como sendo “a percepção do indivíduo sobre a sua posição na vida no contexto da cultura e sistemas de valores nos quais ele vive e em relação aos seus objectivos, expectativas, padrões e preocupações” (WHOQOL Group, 1995, citado por Neto, Ludwig, pág. 620).

O conceito de qualidade de vida está muito associado à percepção individual pelo que pedir aos doentes e seus familiares definições de qualidade de vida implica compreender várias significações.

A necessidade de tornar mensurável a qualidade de vida foi colmatada pela construção de questionários. Existem instrumentos de avaliação de qualidade de vida que foram utilizados e adaptados a várias faixas etárias. Para além de instrumentos genéricos (Quality of Well Being, Nottingham Health Profile, Sickness Impact Profile, Self Administered Dependency Questionnaire, Functional Status, SF36) foram construídos outros específicos para as patologias crónicas, como é o caso da FQ, medindo mais directamente o seu impacto físico, emocional e social (Rozov, 2006).

É o caso do Cystic Fibrosis Questionnaire – Revised, da autoria de Alexandra L. Quittner da Universidade de Miami. Este questionário tem 4 versões (crianças dos 6 aos 11 anos, dos 12 aos 13 anos, com idade superior a 14 anos e para os encarregados de educação de crianças dos 6 aos 13 anos) e abrange nove domínios de qualidade de vida, três escalas de sintomas e um item relacionado com a percepção de saúde (funcionamento físico, papel social, vitalidade, função emocional, função social/escolar, imagem corporal, distúrbios alimentares, carga dos tratamentos, percepção da saúde, sintomas digestivos, sintomas respiratórios, peso). Este questionário já foi validado em diversos países para diferentes populações: Alemanha, Dinamarca, Estados Unidos, Brasil.

Mas qual a importância de avaliar a qualidade de vida destas crianças com esta patologia? Segundo Janice Abbott (1997) existem três razões para se proceder a essa avaliação. A primeira refere-se à forma de descrever os resultados obtidos sob o ponto de vista dos doentes e seus familiares e não pela óptica dos profissionais de saúde. Para além disso também complementa outros dados da clínica, como por exemplo o índice de massa corporal e a FEV (forced expiratory volume). A terceira razão prende-se com o facto de ser uma excelente forma de determinar o impacto mais subjectivo dos tratamentos.

Segundo Fogaça (2009) a qualidade de vida dos doentes com fibrose quística está comprometida devido a:

- “-uso contínuo de medicação;
- frequentes hospitalizações;
- dificuldades nas actividades diárias;
- transformações e interferência no âmbito da família;
- dificuldade de integração social;
- adequação das escolas às suas necessidades;
- adequação da dieta às necessidades nutricionais;
- interferência na qualidade do sono” (Neto, 2009, pag 622)

Os resultados obtidos no estudo de Staab (1998), com adolescentes com fibrose quística, relacionam o impacto da gravidade da doença e as horas de tratamento diário com a percepção subjectiva da saúde, explicando assim a modificação da qualidade de vida. Para os pais destas crianças a mudança da percepção da qualidade de vida está relacionada com as formas de *coping* adoptadas. De uma forma geral estes resultados explicam o importante

papel dos factores cognitivos e comportamentais, especificamente na percepção subjectiva da saúde, e ainda a função dos mecanismos de *coping* na adaptação à doença crónica.

Face à subjectividade do conceito de qualidade de vida e da sua percepção pelos doentes com fibrose quística, Bredemeier (2007) questionou-se sobre a sua avaliação nomeadamente sobre a adequação dos instrumentos de medida da qualidade de vida. Para isso efectuou um estudo tendo em vista a exploração conceptual de qualidade de vida tendo para isso entrevistado 11 doentes. Após a análise qualitativa dos dados, orientada por uma abordagem da *grounded theory* chegou à conclusão que: “nenhuma escala atualmente disponível abrange todos os aspectos valorados pelos pacientes, o que aponta para a importância de questões idiossincráticas e culturais para a qualidade de vida na fibrose cística. O esclarecimento da relação entre saúde e qualidade de vida ainda depende de pesquisas futuras.” (Bredemeier, 2007).

Um outro estudo conclui que é idêntico o impacto da sintomatologia (nomeadamente as exacerbações pulmonares) e das condições de vida social na qualidade de vida dos pacientes com fibrose quística (Goldbeck, 2006).

Foram encontrados vários estudos que abordam aspectos relacionados com alguns dos diversos domínios da qualidade de vida. Assim, Abbott (2003) comparou o efeito da terapêutica farmacológica administrada em ambulatório ou em situação de internamento. Para além de confirmar um efeito mais eficaz da administração em ambulatório, chegou à conclusão que a qualidade de vida influencia os resultados obtidos nos ensaios clínicos. Neste contexto, os doentes com fibrose quística necessitam, não só de acompanhamento medicamentoso, como também de apoio familiar que será tanto mais eficaz, quanto maior acompanhamento tiver todo o núcleo familiar.

Constituir uma equipe multidisciplinar (médico, enfermeira, psicólogo, assistente social, fisioterapeuta, nutricionista, professor) é, assim, extremamente importante, para este acompanhamento devendo ser prioritária a disponibilidade para o esclarecimento de dúvidas, a todas as pessoas envolvidas no tratamento destas.

Furtado e Lima (2003) no seu estudo: “O cotidiano da família com filhos portadores de fibrose cística: subsídios para a enfermagem pediátrica” salientam como implicações para a enfermagem: “constituições de modelos assistenciais que tenham a família como foco de atenção, considerando meio ambiente, estilo de vida e promoção à saúde como seus fundamentos básicos.”

Como é o dia-a-dia do enfermeiro que cuida crianças e adolescentes com fibrose quística?

Joan Tabak é enfermeira coordenadora da fibrose quística em Edmonton, Canadá e publicou um depoimento sobre o seu dia-a-dia no site [www.cfww.org](http://www.cfww.org) “... os meus dias começam com uma chamada telefónica à medida que dispo o casaco. Uma mãe cujo filho foi trazido para as urgências está preocupada... primeiro vou à pediatria... incentivo-o a tomar o pequeno-almoço. Depois um médico interpela-me no corredor para perguntar se eu posso falar com uma família sobre a FQ? ...”

## CONCLUSÃO

Ao ler este depoimento a questão coloca-se relativamente a Portugal. Como é constituída a equipe de saúde e qual o papel do enfermeiro no seio dessa equipa? Como é que o enfermeiro acompanha o crescimento dos doentes com fibrose quística e até que ponto foca as suas intervenções na melhoria da sua qualidade de vida?

Não existem estudos em Portugal que nos elucidem sobre estes aspectos. Parece-nos importante avaliar a QV destas crianças e adolescentes na medida em que estes dados poderão contribuir para uma concepção e prática dos cuidados de enfermagem que respondam às expectativas dos doentes numa forma mais adequada às suas reais necessidades.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ABBOTT, Janice; GEE, Louise - Quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis: implications for optimizing treatments and clinical trial design. *Pediatric Drugs*. Vol. 5, n.º 1 (2003), p. 41-56.
- ABBOTT, J; WEBB, K; DODD, M. - Quality of life in cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine*. Vol. 90 (Suppl. 31) (1997), p. 37-42.
- BREDEMEIER, J; GOMES, WB - Percepção de qualidade de vida de pessoas com fibrose cística: um estudo sobre a adequação dos instrumentos de medida. *Revista de Psiquiatria do Rio Grande do Sul*. Vol. 29, n.º 1 (2007), p. 35-43.
- FEDERACIÓN ESPAÑOLA CONTRA LA FIBROSIS QUISTICA - *Libro Blanco de Atención a la fibrosis quística* - Realización: Galenas (*on line*).
- FURTADO, MCC; LIMA, RAG. O cotidiano da família com portadores de fibrose cística: subsídios para a enfermagem pediátrica. *Revista Latino-americana de Enfermagem*. Vol. 11, n.º 1 (2003), p. 66-73.
- GOLDBECK, L; ZERRER, S; SCHMITZ, TG - Monitoring quality of life in outpatients with cystic fibrosis: feasibility and longitudinal results. *Journal of Cystic Fibrosis*. Vol. 6 (2007), p. 171-178.
- HODSON, Margaret; GEDDES, Duncan; BUSH, Andrew - *Cystic fibrosis*. 3th ed. London: Hodder Arnold, 2007.
- NETO, Ludwig, ed. Lit. - *Fibrose cística - enfoque multidisciplinar*. Santa Catarina: IOESC, 2009.
- OMS - *Orientações para o diagnóstico e acompanhamento da fibrose quística*. Lisboa: OMS, 1996.
- PIZZIGNACCO, TMP; LIMA, RAP - O processo de socialização de crianças e adolescentes com fibrose cística: subsídios para o cuidado de enfermagem. *Revista Latino-americana de Enfermagem*. Vol. 14, n.º 4 (2006), p. 569-577.
- QUITTNER, Alexandra L. [et al.] - Development and Validation of the Cystic Fibrosis Questionnaire in the

United States: A Health-related Quality-of-life measure for cystic fibrosis. *Chest*. Vol. 128 (2005), p. 2347-2354.

ROSOV, T [et al.] - Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *Journal of Pediatrics*. Vol. 82, n.º 2 (2006), p. 151-156.

SEIDL, EMF; ZANNON, CM - Qualidade de vida e saúde: aspectos conceptuais e metodológicos. *Cadernos de Saúde Pública*. Vol. 20, n.º 2 (2004), p. 580-588.

STAAB, D. [et al.] - Quality of life in patients with cystic fibrosis and their parents: what is important besides disease severity? *Thorax*. Vol. 53 (1998), p. 727-731.

TRINDADE, EM; NOVAES, MRG; CARNEIRO, DDG - Criança portadora de fibrose cística e os benefícios da terapia familiar: estudo de caso. *Comunicação em Ciências da Saúde*. Vol. 17, n.º 4 (2006), p. 315-322.